

점액종으로 오인되고 절제술 후 급속히 성장한 좌심방의 점액섬유육종

연세대학교 의과대학 세브란스병원 ¹심장내과, ²심혈관연구소, ³심장혈관 외과, ⁴병리과

서지원^{1,2} · 윤보라¹ · 최정호^{1,2} · 전경현^{1,2} · 주현철^{2,3} · 오은지⁴ · 이상학^{1,2}

Rapid Regrowth of Left Atrial Myxoid Fibrosarcoma Considered to be Myxoma after Surgical Resection

Jiwon Seo^{1,2}, Bora Yoon¹, Jung Ho Choi^{1,2}, Kyung Hyun Chun^{1,2}, Hyun-Chul Joo^{2,3}, Eun Ji Oh⁴, and Sang-Hak Lee^{1,2}

¹Division of Cardiology, Department of Internal Medicine, ²Cardiovascular Research Institute, Departments of ³Cardiovascular Surgery, and ⁴Diagnostic Pathology, Severance Hospital, Yonsei University College of Medicine, Seoul, Korea

Malignant primary cardiac tumors are rare with the most common type among them being sarcomas. However, a myxoid sarcoma in the heart is very rare and differentiating it from cardiac myxoma is often difficult. Here, we report a case of rapid regrowth of a left atrial tumor after surgical resection that was finally diagnosed as cardiac myxoid fibrosarcoma. An 82-year-old man, who underwent resection of a cardiac tumor 3 months ago, presented with severe dyspnea and peripheral edema. He was diagnosed with a mitral valve obstruction due to the regrowth of a huge left atrial tumor. The patient had a second resection and the resected tumor was finally diagnosed as myxoid fibrosarcoma. (Korean J Med 2015;88:685-689)

Keywords: Fibrosarcoma; Myxoma; Mitral valve stenosis; Heart neoplasms

서 론

원발성 심장 내 종양은 전이성 심장 내 종양에 비하여 20배 가량 흔하지만 그 유병률이 인구의 0.02% 정도로 매우 드물다. 원발성 심장 내 종양 중 75%는 양성이고 그 중 점액종이 가장 흔하다[1]. 심장 점액종은 해부학적 위치 및 크기에 따라 증상이 다양하며 대개 즉각적인 수술적 치료가 필

요하다. 수술 예후는 일반적으로 양호하지만 2-3% 정도에서 재발한다. 섬유육종(fibrosarcoma)은 섬유모세포 기원의 악성 종괴로 세포간질과 구조의 종류와 양이 다양하다. 그 중 점액성 간질(stroma)이 풍부한 섬유육종을 점액섬유육종(myxoid fibrosarcoma)이라고 한다. 점액섬유육종은 근섬유모세포 기원의 중배엽 세포에서 시작되고 대부분 사지에 빈번하게 발생하며, 원발성 심장 점액섬유육종은 매우 드물게 보고된다

Received: 2014. 7. 3

Revised: 2014. 9. 1

Accepted: 2014. 10. 13

Correspondence to Sang-Hak Lee, M.D., Ph.D.

Division of Cardiology, Department of Internal Medicine, Severance Hospital, Yonsei University College of Medicine, 50-1 Yonsei-ro, Seodaemun-gu, Seoul 120-752, Korea

Tel: +82-2-2228-8460, Fax: +82-2-2227-7732, E-mail: shl1106@yuhs.ac

Copyright © 2015 The Korean Association of Internal Medicine

This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution Non-Commercial License (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/3.0/>) which permits unrestricted noncommercial use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

[2]. 저자들은 수술로 제거되고 양성 점액종으로 진단된 심장내 종괴가 수술 3개월 만에 급속히 성장하여 승모판 폐쇄를 일으키고 심장 점액섬유종으로 최종 진단된 예를 보고한다.

증 례

82세 남자 환자가 2일간의 객혈을 주소로 타 병원에 내원하여 흉부 전산화 단층촬영을 시행하였으며, 이 검사에서 좌심방 종양이 있어 전원하였다. 환자는 30년 전부터 고혈압이 있었고 15년 전 조기위암 진단되어 부분위절제술과 위공장문합술을 받은 과거력이 있었다. 내원 당시 객혈 증상은 없었고 신체 활력 징후 및 청진상 특이 소견이 없었으며 단순 흉부 촬영 및 심전도, 혈액 검사상 이상 소견은 없었다. 경흉

부와 경식도 심초음파 검사상 좌심방이에서 기시하는 두 개의 종양(5.6×1.8 cm, 2.8×2.2 cm)이 관찰되었다(Fig. 1A). 크기가 큰 것은 유동성이 있고 음영이 높았으며 불규칙적인 모양이었다. 반면 작은 것은 유동성이 없고 둥근 모양의 음영이 낮은 낭성 종양이었다.

심장 점액종을 의심하여 심장 내 종양 절제술을 시행하였다. 수술 소견상 종양은 8.1×2.5 cm의 크기에 경계가 불분명하고 내부에 출혈성 낭종을 포함하고 있었다. 종양 절제 시행 후 체외 순환기 중단하며 시행한 경식도 초음파상 좌심방에 약 2.5 cm 크기의 종양이 남아있어 심정지를 다시 유도하고 좌심방을 다시 관찰하였다. 미만성으로 좌심방 천장에 자라 들어간 종양이 관찰되었으나 더 이상의 절제는 불가능하였다. 수술 중 및 수술 후 병리 검사상에서는 점액성 기질과 고혈관성 구조를 포함하는 만성 비특이적 염증 조직으로 구

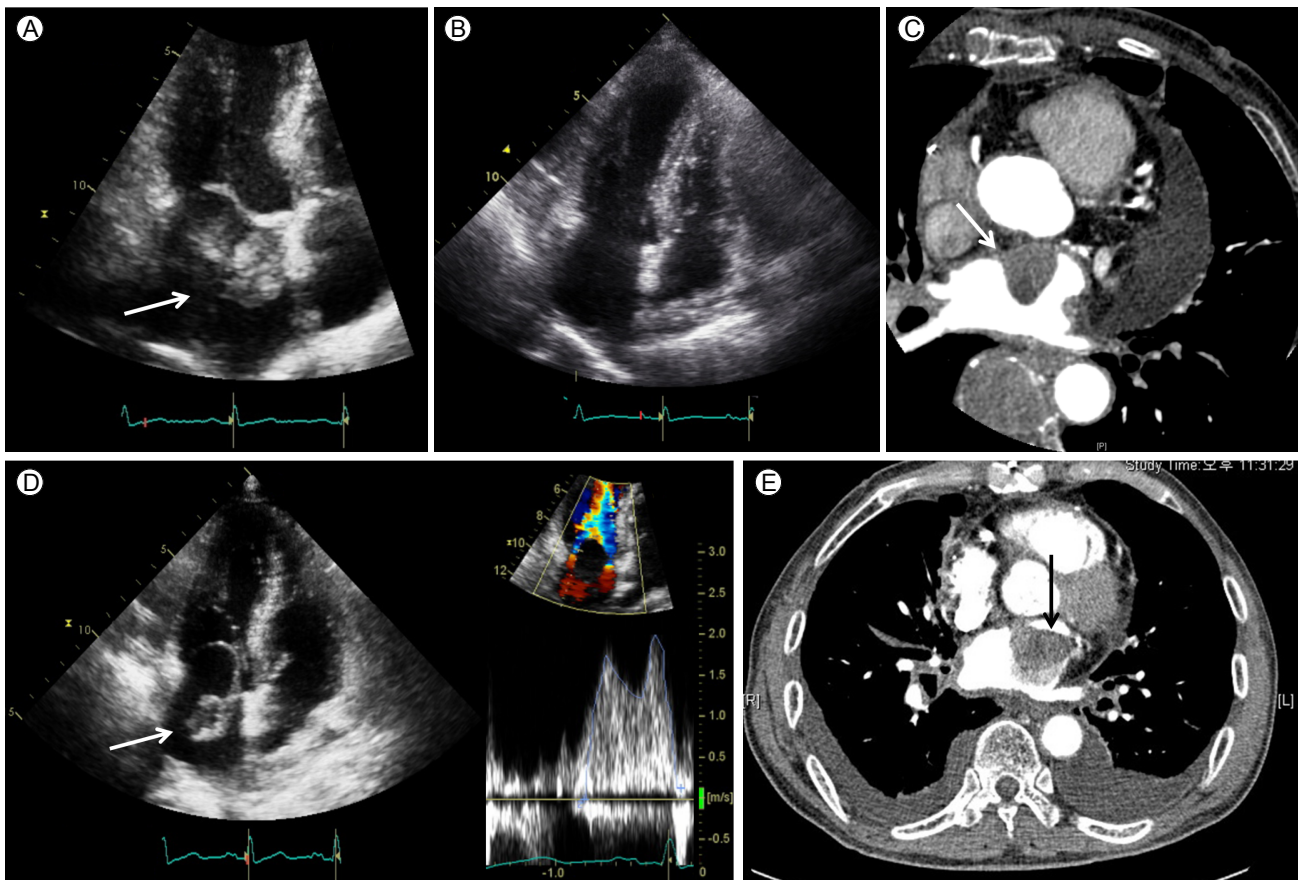


Figure 1. (A) A trans-thoracic echocardiogram before the first operation showed two different sizes of tumors (arrow, 5.6×1.8 cm, 2.8×2.2 cm) at the left atrium. (B) A trans-thoracic echocardiogram two months after the first operation revealed no remnant tumor. (C) A chest CT scan at two months after the first operation revealed 2.1×1.3 cm sized residual tumor (arrow) at the left atrium. (D) A trans-thoracic echocardiogram before the second operation showed an oval shaped cystic tumor (arrow, 4.1×2.4 cm) that mechanically obstructed the mitral valve (MDPG = 8.3 mmHg). (E) A chest CT scan before the second operation showed an enlarged mass in the left atrium (arrow, 3.6×2.4 cm). MDPG, mean diastolic pressure gradient; CT, computed tomography.

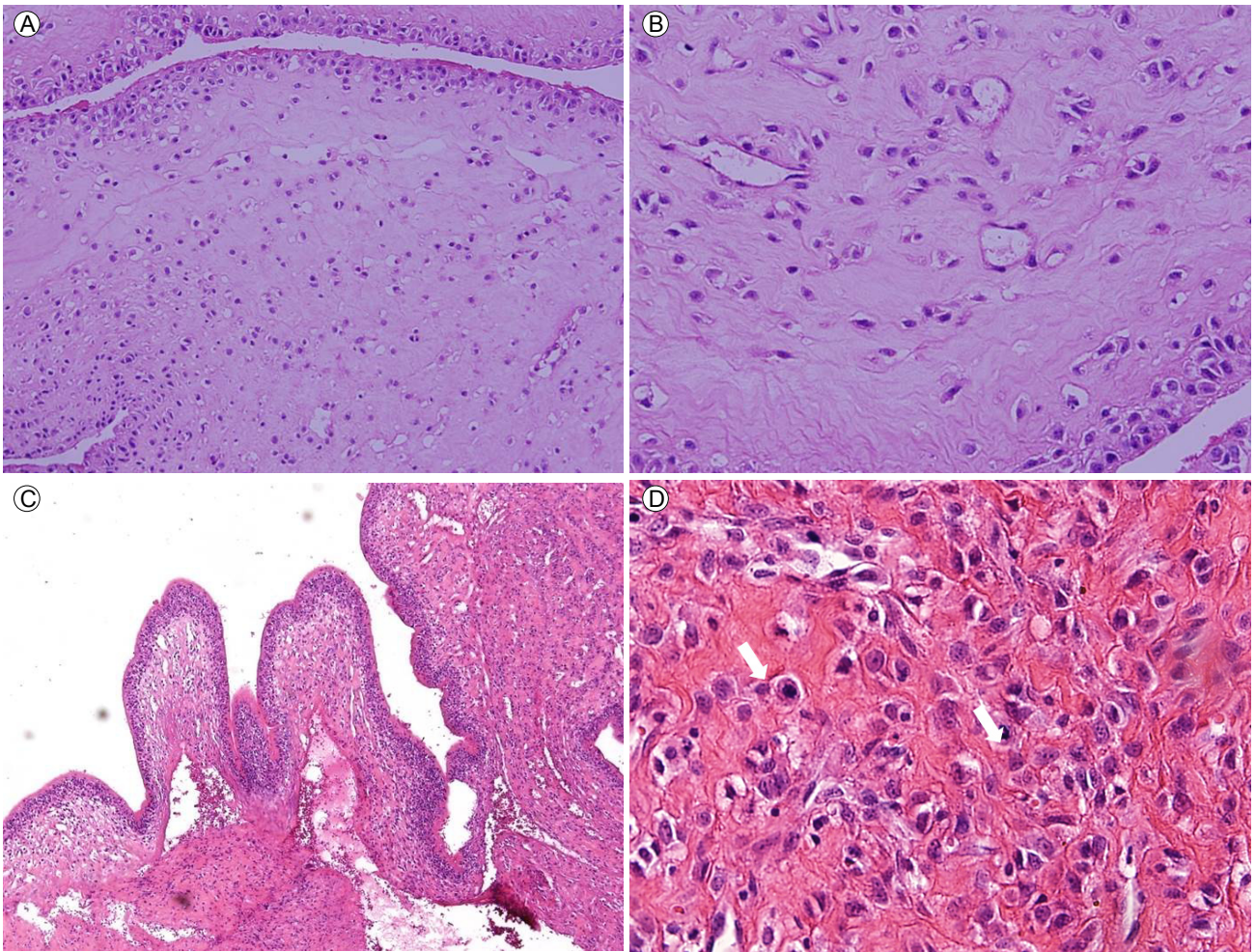


Figure 2. (A, B) (H&E, $\times 40$, $\times 100$) Microscopic findings of the first operation specimen. Myxoid tissue with bland-looking mesenchymal cells and a vasoformative structure were noted. (C, D; H&E, $\times 40$, $\times 400$) Microscopic findings of the second operation specimen. Higher cellularity and moderate dysplastic cells were arranged in a sheet or cord-like pattern in the myxoid and fibrotic background. Several mitotic cells (arrows) were observed.

성되어 양성 심장 점액종 소견이었다(Fig. 2A and 2B). 환자는 전신상태가 회복되어 수술 9일 후 퇴원하였다. 2개월 후 외래에서 시행한 경흉부 심초음파와 흉부단층촬영에서 좌심방의 2.1×1.3 cm 크기의 잔여 종괴가 관찰되었으나 증상 발생 및 크기의 증가는 없어 경과 관찰하였다(Fig. 1B and 1C).

환자는 수술 3개월 후 2일간 급격히 악화되는 호흡곤란과 양하지 부종을 주소로 다시 응급실에 내원하였다. 내원 당시 활력징후는 혈압 110/70 mmHg, 호흡 수 20회/분, 맥박 95회/분, 체온 37.1도였다. 의식은 명료하였고 호흡곤란, 기침이 있었으나 그 외 발열, 두통, 가슴통증, 복통 등의 증상은 호소하지 않았다. 흉부 청진상 양 폐야에서 수포음이 들렸고, 심음은 불규칙적이며 이완기 심잡음이 들렸다. 경흉부 심장 초음파상 좌심방에 둥근 모양의 양성 종양(4.1×2.4 cm)이 발견

되었고 중등도의 심낭삼출이 있었다. 또한 종양이 승모판을 기계적으로 막아 이로 인한 이완기 평균압력차(mean diastolic pressure gradient)가 8.3 mmHg이었으며 중증의 승모판 협착증으로 진단되었다. 입원 2일째에 종양에 의한 중증의 승모판 협착과 급성 폐부종의 치료를 위하여 2차 심장 내 종양제거술을 시행하였다.

수술 소견상 4.2×6.1 cm 크기의 종양이 좌심방에 관찰되었고 종양이 승모판 입구를 막고 있었다. 1차 수술 당시 점액종이 있었던 좌심방 부위와 그 주변으로 종괴가 퍼져 있었고 좌심방 귀로부터 시작되는 줄기(stalk)가 관찰되었다. 주위로 주위 조직과 유착이 심하였고 딱딱하게 굳어 있어 완전 절제가 불가능하였다. 병리검사상 부분적으로 점액성과 섬유성 기질을 포함하는 유사분열 양상이었다. 세포 밀도가

높고 둥글거나 방추형 모양인 세포가 관찰되었고 세포 핵은 중등도 이상의 이형성증을 보여 점액섬유육종으로 진단되었다. 면역조직화학 염색에서 CD31은 부분적으로 양성 소견을 보였으나 CD34, myogenin, S-100, smooth muscle actin 염색은 음성이었다(Fig. 2C and 2D).

수술 후 3일째 시행한 경흉부 심초음파상 3.2×1.2 cm의 종양이 여전히 관찰되었으나 이완기 평균압력차는 1.7 mmHg 이었고 종양으로 인한 승모판 폐쇄는 없었다. 수술 후 5일째 호흡곤란과 하지 부종이 호전되었고, 흉부 단순촬영상 폐부종은 소실되어 수술 후 9일째 퇴원하였다. 남아있는 심장 점액섬유육종에 대해서는 외래에서 6주 동안의 방사선 치료를 시행하였으며, 수술 6개월째 경흉부 심초음파 추적관찰상 종양의 크기는 커지지 않고 특이 증상 없어 경과관찰 중이다.

고 찰

본 증례는 좌심방 종양에 대한 제거 수술 후 잔여 종양이 3개월 동안 급속히 성장하여 승모판 폐쇄와 폐부종을 유발한 경우이다. 1차 수술 후 병리 검사 결과 양성 점액종 소견이 보였으나 재발된 병변의 재수술 결과 점액섬유육종으로 최종 진단되었다.

부검으로 확인된 원발성 심장 종양의 유병률은 0.01-0.03%이며 이 중 30%는 악성이다[1,3,4]. 점액종과 점액섬유육종은 조직학적 형태가 유사하지만 예후는 매우 달라 감별 진단이 중요하다. 풍부한 점액성 간질을 갖는 섬유육종을 일컬어 점액섬유육종이라 부르며 이는 섬유육종의 한 형태이다. 즉, 양성 점액종의 악성 진행의 결과로 점액섬유육종이 발생하는 것이 아닌 조직학적으로 다른 분류의 종양이다. 하지만 점액섬유육종은 병리학적으로 세포 외 프로테오글라이칸을 보이고, 좌심방에서 주로 발견되므로 양성 점액종으로 오인되기 쉽다. 또한 양성 점액종이 대부분 좌심방 단독에서 기시하나 드물게 우심방 혹은 양 심방 모두에서 기시하는 경우도 있어 발생 위치만으로는 감별이 어렵다[5]. 조직학적으로 점액섬유육종에서는 점액종에서 나타나는 전형적인 고리 구조가 없고 고염색성 세포가 발견되며 양성 점액종에서 주로 발견되는 풍부한 Hemosiderin-Laden macrophages가 발견되지 않는다. 본 증례에서 첫 수술 시의 병리검사 결과 오류를 배제하기 위해 2차 수술 후 1차 수술의 병리결과를 검토하였으나 양성 점액종으로 다시 확인되었다. 그러나 점액종 수술 후 새로 점액섬유육종이 발생했을 가능성은 낮다. 세포

충실도가 작은 점액질 부분이 미만성으로 퍼져 있을 경우 점액섬유육종과 양성 점액종의 감별 진단이 매우 어렵다는 점을 고려할 때, 1차 수술 당시의 심장 내 종양이 점액섬유육종이었을 것으로 추측된다.

심장의 원발성 육종의 예후는 평균 생존율이 1년 정도로 매우 불량하다[6,7]. 몇몇 연구에서 수술 후 항암 화학요법은 생존율이나 국소재발률, 다른 장기로의 전이율을 낮추지 못하는 것으로 나타났다[8,9]. 27명의 환자를 대상으로 방사선 치료를 포함한 복합 치료가 국소 재발 및 전이 환자에서 생존 기간을 증가시킨 연구가 있으나 아직까지 대규모 전향적 연구는 없다. 본 환자와 유사하게 점액섬유종에 의한 기능적 승모판 폐쇄로 급성 심부전이 발생하여 이를 수술적으로 제거한 몇몇 증례 보고만이 있을 뿐이다[10]. 본 증례의 경우 3개월 만에 점액섬유육종에 의한 승모판 폐쇄로 증상이 발생하였기에 절제술 후 남은 종양이 다시 성장할 가능성이 있어 수술 후에 방사선 치료를 시행하였다.

결론적으로 심장의 악성 점액섬유육종은 매우 드물고 병리학적으로 점액종과 매우 유사하므로, 병리학적 진단을 포함하여 영상검사 소견, 수술 소견을 종합적인 고려하여 진단할 필요가 있다. 그러므로 점액종이 의심되는 병변에서 항상 악성 점액섬유육종을 신중하게 감별하고 지속적 추적관찰을 하는 것이 중요하다.

요 약

82세 남자 환자가 좌심방의 종양을 수술로 제거하였으며 병리 검사상 점액종이 의심되었다. 이후 3개월 만에 잔여종양이 급속히 성장하여 승모판 폐쇄와 폐부종이 동반된 호흡곤란으로 내원하였다. 2차 수술을 통해 다시 종양을 제거하였고, 수술 후 병리 검사상 점액섬유육종으로 진단되었다. 원발성 심장내 종양은 드물며, 그 중 75%는 양성종양인데 점액종이 가장 흔하다.

본 증례와 같은 심장의 악성 점액섬유육종은 매우 희귀할 뿐 아니라 병리학적으로 점액종과 매우 유사하여 감별이 어려운 경우가 있다. 따라서 점액종이 의심되는 병변에서 악성 점액섬유육종을 신중하게 감별하고 지속적 추적관찰을 하는 것이 중요하다.

중심 단어: 섬유육종; 점액종; 승모판 협착증; 심장 신생물

REFERENCES

1. Reynen K. Frequency of primary tumors of the heart. *Am J Cardiol* 1996;77:107.
2. Lazaros GA, Matsakas EP, Madas JS, et al. Primary myxofibrosarcoma of the left atrium: case report and review of the literature. *Angiology* 2008;59:632-635.
3. Troccoli R, Lotti G. [Frequency of primary and secondary tumors of the heart. (drawn from statistical findings collected in the institute of pathologic anatomy and histology of the university of Rome for the 10 year period 1953-1962)]. *Ann Sanita Pubblica* 1964;25:1467-1473.
4. Roberts WC. Primary and secondary neoplasms of the heart. *Am J Cardiol* 1997;80:671-682.
5. Yoon SJ, Park SC, You YP, et al. Multicentric biatrial myxoma in a young female patient: case report. *Korean J Intern Med* 2000;15:236-239.
6. Donsbeck AV, Ranchere D, Coindre JM, Le Gall F, Cordier JF, Loire R. Primary cardiac sarcomas: an immunohistochemical and grading study with long-term follow-up of 24 cases. *Histopathology* 1999;34:295-304.
7. Mayer F, Aebert H, Rudert M, et al. Primary malignant sarcomas of the heart and great vessels in adult patients--a single-center experience. *Oncologist* 2007;12:1134-1142.
8. Blackmon SH, Patel A, Reardon MJ. Management of primary cardiac sarcomas. *Expert Rev Cardiovasc Ther* 2008;6:1217-1222.
9. Llombart-Cussac A, Pivot X, Contesso G, et al. Adjuvant chemotherapy for primary cardiac sarcomas: the IGR experience. *Br J Cancer* 1998;78:1624-1628.
10. Sato H, Yoshikai M, Miho T, Nakanishi H, Irie K. [Primary left atrial myxofibrosarcoma; report of a case]. *Kyobu Geka* 2013;66:1183-1185.